Lane Medical Library

Ein Fall von Rankenhämangiom

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin

verfaßt und einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Bayerischen Ludwigs-Maximilians-Universität

zu München

vorgelegt von

Adolf Lenz

aus Landsberg/Lech

Carl Nieft, Buchdruckerei und Verlag, Bleicherode am Harz

1937

Inhaltsverzeichnis.

Seite

Einleitung. 3
Krankengeschichte. 3
Ätiologie. 7
Symptomatologie. 10
Differenzialdiagnose. 13
Prognose und Verlauf. 15
Pathologische Anatomie. 16
Therapie. 17
Zusammenfassung. 19
Angabe der Schriften. 21

Diese Dissertation ist gleichzeitig als Broschüre im Verlag Carl Nieft, Bleicherode a. H., erschienen

Einleitung.

In der Geschichte des Rankengioms herrschte bis auf die Tage Virchows eine außerordentliche Verwirrung und Unklarheit. Am deutlichsten kommt diese Tatsache in der Mannigfaltigkeit der Namen zum Ausdruck. Um das Chaos noch zu vermehren wurden dieselben von den einzelnen Autoren in verschiedenem Sinne gebraucht. Aus der Fülle der Bezeichnungen waren die Folgenden die bekanntesten: Angioma arteriale racemosum (Virchow), Aneurysma cirsoides (Breschet), Aneurysma anastomoseon (v. Walther), Aneurysma per anastomosin (Bell), Varix arterialis (Dupuytren). Ferner waren noch die Bezeichnungen Aneurysma racemosum s. ramosum und Aneurysma varicosum im Gebrauch. Es ist das unbestreitbare Verdienst Virchows in dieses Wirrsal der Nomenklatur mit ordnender Hand eingegriffen und zugleich den Geschwulstcharakter dieser Erkrankung bestimmt herausgestellt zu haben. Seit ihm sind fast alle Autoren auf dem von ihm eingeschlagenen Wege weitergegangen. Die von ihm gebrauchte Bezeichnung „Angioma arteriale racemosum" besitzt heute ausschließlich Gültigkeit.

Veranlassung zu dieser Arbeit bot folgender von Professor v. Seemen operierte Fall der chirurgischen Klinik München.

Krankengeschichte:

Die 34 Jahre alte Verkäuferin M. M. wird zur Operation in die Chirurgische Universitätsklinik eingewiesen.

Vorgeschichte: Der Vater starb an Asthma. Mutter und Geschwister sind gesund. Die sonstige Familienanamnese ist ohne Belang. Insbesondere ist weder die Erkrankung der Patientin, noch ähnliche Gefäßerkrankungen in der engeren und weiteren Verwandtschaft vorgekommen. In den ersten Lebensjahren machte die Kranke Diphtherie und Masern durch. Mit 11 Jahren hatte sie Scharlach. Im Anschluß an den Scharlach trat zum erstenmal ein Feuermal im untersten Teil des Vorderarmes und an der Streckseite des Oberarmes auf. Sonstige Erkrankungen hat die Patientin nicht mitgemacht. Im Alter von 19 Jahren erfolgte ein Partus. Schon kurz nach der Geburt bemerkte die Mutter der Kranken, daß der linke Arm wesentlich länger war als der rechte. Vor ungefähr 15 Jahren will die Patientin bemerkt haben, daß die Schlagader am linken Daumen immer größer und stärker wurde. Man soll auch deutlich Pulsation gesehen haben. Die Schwellung wurde langsam größer und mit ihr nahmen auch die Schmerzen zu. Die Patientin ließ sich deshalb 1927 in einer Münchener Privatklinik operieren. Da es nicht gelang die Geschwulst vollständig zu entfernen und sich dieselbe bald wieder zu vergrößern begann, wurden

wiederholt Alkoholiniectionen gemacht. Ein Erfolg trat dabei nicht auf. Kurz nach der Operation bemerkte die Kranke, daß der linke Arm häufig ohne jede Veranlassung einschlief. Bald bildete sich um das Handgelenk herum, besonders aber an der Innenseite, ein dickes Adergeflecht. Die Kranke hatte jetzt dauernde Schmerzen im Arm, den sie auch nicht mehr so beanspruchen konnte wie früher. Sie bemerkte ein ständiges Anwachsen dieses Adergeflechtes in der Zeit, wo sie mit der linken Hand eine Ladenkasse bedienen mußte. Die Kranke läßt sich zwecks Entfernung der Geschwulst in die Klinik einweisen.

Allgemeiner Befund: 34jährige Kranke in gutem Kräfte- und Ernährungszustand. Haut und Schleimhäute sind gut durchblutet. Das Herz ist nicht vergrößert. Die Töne sind über allen Klappen rein. Die Lunge zeigt überall Bläschenatmen. Das Zentralnervensystem ist ohne Besonderheit. Die Augen der Kranken sind verschieden groß. Das linke Auge ist deutlich größer als das rechte. Links besteht außerdem Exophthalmus. Das Sehvermögen ist links erloschen. Sie vermag lediglich hell und dunkel wahrzunehmen.

Örtlicher Befund: Der linke Arm ist um 3 cm länger als der rechte. Im unteren Drittel des Oberarms ist die Arteria brachialis in 5 cm Ausdehnung auf Daumendicke erweitert und dort deutlich pulsierend zu sehen und zu tasten. An der Streckseite des Oberarms befindet sich eine etwa handtellergroße von einer Teleangiektasie herrührende Verfärbung der Haut. Im Bereich des Körperfernen Drittels des Unterarms zeigen sich auf der Beugeseite stark verdickte, sackartig erweiterte und rankenförmig aufgerollte Gefäße, die dem Gebiet der Radialis und Ulnaris angehören und überall Pulsation aufweisen. Mit dem Stethoskop hört man überall diskontinuierliche Geräusche. Die bedeckende Haut ist feucht, zeigt Abschilferung der Epidermis und schimmert bläulich durch. Die erkrankten Partien fühlen sich gegenüber der gesunden Seite heiß an. Über der Beugeseite des Radius befindet sich eine 7 cm lange reizlose Narbe. Über der Ulna eine ebensolche 9 cm lange. Beide rühren von früheren Operationen her. Zwischen beiden Narben dehnt sich vorwiegend das oben beschriebene Rankenangiom aus. Es setzt sich aber auch Körperfern fort bis über den Metacarpus 5 sowohl volar als dorsal. Am Daumenballen befinden sich ebenfalls kleine rankende Gefäßerweiterungen.

Krankheitsbezeichnung: Rankenhaemangiom.

Heilplan: Nach vorheriger Arteriographie unter Freilegung der ziemlich verdickten Arteria brachialis wird dieselbe unterbunden. Hierauf erfolgte die Operation durch Professor v. Seemen. Der Eingriff verlief in ruhiger Äther-Tropfnarkose störungsfrei. Es wurde ein Längsschnitt über der Beugeseite des Unterarms angelegt und die Haut lappenförmig über dem Tumor zurück praepariert. Nach Ablösung der Haut zeigte sich ein großer Knäuel von erweiterten und gewundenen Gefäßen, dessen Entfernung sich wegen der starken Blutung trotz Schmelzschnitt und Elektrokoagulation sehr schwierig gestaltete. Trotzdem ließ sich die Blutung überall beherrschen. Bei der Operation zeigte sich, daß die Gefäßerweiterungen bis in die Knochen des Unterarmes reichten. Nach Abtragung des Gefäßknäuels erfolgte Hautnaht und Schienenverband.

Verlauf:

Während der Wundheilung kam es im Operationsgebiet 2 mal zu Entzündungserscheinungen von mäßiger Ausdehnung. Dieselben traten im

Verlauf der Abstoßung von Coagulationsnekrosen auf. In der Nachbehandlung mußte eine Versteifung der Fingergelenke durch energische medikomechanische Maßnahmen behoben werden. Im übrigen war der Verlauf störungsfrei. Bei der Entlassung wurde der Patientin aufgetragen sich in 2 Monaten zur Nachuntersuchung und etwaigen Nachoperation wieder vorzustellen. Am 15. 4. 36 erfolgte der Wiedereintritt in die Klinik. Dabei wurde folgender örtliche Befund erhoben:

Das linke Handgelenk sowie der Handrücken und die Hohlhand sind verdickt. Auf dem Handrücken sieht man besonders deutlich bläulich verfärbte, stark geschlängelte pulsierende Stränge. Auf Druck verschwinden dieselben um bei Nachlassen der Compression sofort wieder zu erscheinen. Das befallene Gebiet fühlt sich wesentlich wärmer als die übrige Haut an, während die Fingerspitzen kühler erscheinen. Über dem Handrücken fühlt und hört man deutliches Schwirren. Der Kranken wird eine nochmalige Operation vorgeschlagen.

2. Operation:

Nach Vorbereitung der Haut nach Fürbringer vollzieht sich der Eingriff in ruhiger Aethertropfnarkose. Es wird zunächst über dem linken Ellenbogen auf der radialen Seite mittels eines bogenförmigen Schnittes eingegangen und die deutlich sichtbare, stark vergrößerte, pulsierende Arterie aufgesucht. Es finden sich dabei die Arterien collateralis radialis und Arteria recurrens radialis etwa bleistiftdick vor. Ebenso sind die das Reste articulare bildenden Gefäße stark vergrößert. Es erfolgt Unterbindung der Gefäße und Naht der Wunde. Mittels eines 2. Schnittes wird auf der Innenseite des linken Oberarmes eingegangen und die Arteria brachialis aufgesucht. Die Arterie zeigt sich über daumendick und stark geschlängelt. Nach der Freilegung des ganzen Gefäßes bis zur Ellenbeuge sieht man, daß sich das Gefäß bei jedem Pulsschlag bewegt. Es erweckt in dieser Form fast den Eindruck einer Schlange. Um die Arterie in ihrer ganzen Ausdehnung freilegen zu können, müssen die begleitenden Venen teilweise unterbunden werden. Es erfolgt hierauf Resektion der ganzen Arterie nach Unterbindung der abzweigenden Äste. Mit der Unterbindung hört schlagartig die Pulsation am linken Unterarm auf. Ebenso das Rauschen und Schwirren. Vor der Unterbindung der Arterie wurde noch eine Röntgenaufnahme nach Thorodrastiniection angefertigt. Verschluß der Wunde. Verband.

Der Wundverlauf war völlig störungslos. In den ersten 2 Tagen fühlten sich die Finger der linken Hand kalt an. Unter Hochlagerung und örtlicher Wärmeanwendung verschwanden diese Anzeichen drohender Ernährungsstörung rasch. Während der Wundheilung äußerte die Kranke, daß sich das Sehvermögen des linken Auges, auf dem sie vor der Operation fast gar nichts gesehen habe, seitdem wesentlich gebessert hätte. Es wird daher eine fachärztliche Kontrolluntersuchung durch die Universitätsaugenklinik vorgenommen. Dieselbe ergibt auf dem linken Auge einen Astigmatismus von 2,5 D. Achse 125°. Der Augenhintergrund ist völlig normal. Die Möglichkeit, daß die Sehschärfe auf dem linken Auge vor der Operation schlechter gewesen sein soll wird abgelehnt.

Nach Heilung der Wunde wird von Professor v. Seemen vorgeschlagen auch noch die restlich erkrankten Gefäße im Bereich des linken Handgelenkes zu entfernen.

3. Operation:

Es wird ein Hautschnitt angelegt, der an der ulnaren Kante des linken Unterarmes beginnt und bogenförmig zum Handrücken verläuft. Schon nach Durchtrennung der Haut kommt man auf das Maschenwerk des Haemangioms. Die Gefäße sind alle stark erweitert und verlaufen geschlängelt. Bei Verletzung eines Gefäßes tritt eine starke Blutung auf. Das Gefäßknäuel wird schrittweise freigelegt und sämtliche abzweigenden Gefäße unterbunden. Es gelingt so die erkrankten Arterien zu entfernen. Es erfolgt Hautnaht und Verband. Die Wundheilung erfolgt primär.

Röntgenbefund:

Die Arteriographie des Unterarms ergibt eine Füllung der Unterarmgefäße, die im Bereich des unteren Unterarmdrittels und der Mittelhand in zahlreiche stark geschlängelte, miteinander in Verbindung stehende, Kontrast gefüllte Hohlräume aufgehen, sodaß eine gefleckt aussehende, zum Teil wabenartige Zeichnung der Weichteile zustande kommt. Es handelt sich um ein mit Kontrast gefülltes Haemangioma arteriale racemosum.

Histologischer Befund:

In sämtlichen untersuchten Stücken, die mit HE, Elastin und v. G. gefärbt wurden, ist nahezu einheitlich der gleiche Befund zu erheben. Das Gebilde besteht aus Blutgefäßen verschiedenen Kalibers, die sich in einem zellarmen Fettgewebe entwickelt haben.

Mehrere geschlängelte arterielle Gefäßstränge durchziehen das Gebilde. Ihr Durchmesser ist zwischen 1 und 3 mm. Es handelt sich meist um Gefäße von muskulösem Typ. Innerhalb einer deutlich ausgebildeten lamina elastica interna findet sich die stellenweise hochgradig verdickte, elastisch hyperplastische Intima. Diese Verdickungen sind beetartig erhaben und engen das Gefäßlumen an manchen Stellen polsterartig ein. Intimaverfettungen also atherosklerotische Herde, sind nirgends zu sehen. Die Verdickungen bestehen stets aus einem zellreichen Gewebe, in dem sich zahlreiche neugebildete elastische Fasern erkennen lassen. An einigen Stellen deutet die intensive Blaufärbung mit Haematoxylin eine umschriebene Verkalkung an. Außerhalb der lamina elastica interna folgt in allen Fällen eine sehr kräftige Media, die fast ausschließlich aus glatten Muskelfasern besteht und in der sich nur einige wenige elastische Fasern finden. Mediaverkalkungen sind nirgends feststellbar, ebenso wenig Nekrosen. Nach außen von dieser muskulösen Media folgen dann konzentrische Züge von Kollagenen und elastischen Fasern, die ohne Bildung einer eigentlichen Lamina elastica externa in die bindegewebige Adventitia übergehen. Neben diesen arteriellen Gefäßen finden sich sehr zahlreiche Blutgefäße kleineren Durchmessers bis herab etwa zum Kaliber der Praekapillaren. Hier folgt

auf ein flaches Endothel ein schmaler aus glatten Muskelfasern und einigen elastischen Fasern bestehender Ring, dann eine lockere Adventitia. Diese Gefäße sind sehr blutgefüllt. Ihre Wandung erscheint gedehnt. In allen Teilen des untersuchten Gebildes finden sich Kapillaren, die teils einzeln das Fettgewebe durchziehen, teils aber in Beziehung stehen zu kompakteren Gewebsanhäufungen: Es sind Knötchen und Stränge, die durch ihren Kernreichtum auffallen. Man erkennt bei stärkerer Vergrößerung, daß es sich um knäuelartig verschlungene Kapillaren handelt, die zwar zum größten Teil blutleer sind, bei denen sich aber doch meist ein Lumen erkennen läßt. Mit den Kapillaren zusammenhängende solide Endothelsprossen sind an der ringförmigen Anordnung der Kerne zu erkennen. An einzelnen Strängen dieser Art ist das Auftreten eines spaltförmigen Lumens festzustellen; besonders aus solchen, die sich selbständig in das benachbarte Fettgewebe hineinentwickeln. Man hat also den Eindruck, daß es sich um eine Wucherung und Neubildung von Gefäßen handelt. Mehrfach findet sich gerade in den zellreichen Teilen abgelagertes Haemosiderinpigment. Dasselbe dürfte durch die vor einigen Jahren im Gebiet der Neubildung vorgenommene Operation verursacht sein.

Zusammenfassend liegt also ein Gebilde vor, das aus Gefäßen und Fettgewebe als Zwischensubstanz besteht. Die Gefäße lassen verschiedene Grade von Differenzierungshöhe erkennen. Neben großen arteriellen Gefäßen und dünnwandigen, die man Venen vergleichen könnte, finden sich Bezirke, die aus Kapillaren bestehen. Gerade in diesen Kapillaren ist deutlich der Vorgang des Wachstums und der Gefäßneubildung zu erkennen.

In der großen Formenvielheit des „Angioms" ist zu unterscheiden zwischen den mannigfaltigen örtlichen Gewebsmißbildungen (z. B. Teleangiektasien, Naevivasculosi) und der echten Geschwulst, dem eigentlichen Haemangioblastoma. Die Entwicklung von arteriellen Gebilden beim Rankenangiom wird bisweilen als örtliche Gewebsmißbildung aufgefaßt. Im vorliegenden Falle deuten aber die zahlreichen Gefäßneubildungen auf das Bestimmteste darauf hin, daß hier neben der örtlichen Gewebsmißbildung ein autonomer Wachstumsexzeß also echte Geschwulstbildung vorliegt. Der Vorgang ist wohl so zu deuten, daß sich auf dem Boden der Mißbildung aus Gründen, die wir nicht kennen, das Haemangioblastom, die echte Geschwulst entwickelt hat.

Ergänzend ist zu bemerken, daß histologisch der Prozeß durchaus lokal ist. Weder deuten Gefäßeinbrüche, noch Atypien oder überviele Mitosen auf ein sarkomartiges Wachstum hin.

Ätiologie:

Das Wesen der Ursache, die zur Entwicklung des Rankenangioms führt, ist im Grunde ebenso unbekannt geblieben, wie die Entstehung der Geschwülste überhaupt. Das über die Genese des Angioma arteriale racemosum gebreitete Dunkel hat zur Entstehung mehrerer Anschauungen geführt, über die im Folgenden die Rede sein soll.

Die größte Wahrscheinlichkeit besitzt die von Heine, welche allerdings mit Einschränkung schon Virchow aufgestellt hat. Nach Heine entsteht jedes Rankenangiom aus einer angeborenen Teleangiektasie. Er nimmt dabei an, daß in allen jenen Fällen, wo diese nicht nachweisbar ist, die Teleangiektasie besonders an behaarten Körperstellen übersehen wurde, oder infolge ihres tiefen Sitzes erst in Erscheinung trat, als sie durch ihre Entartung in ein

Rankenangiom deutlichere Symptome zu machen begann. Dem Trauma wird hierbei nur untergeordnete Bedeutung beigemessen. Tatsächlich hat diese Annahme sehr viel für sich, wenn man bedenkt, daß die Teleangiektasie an sich schon eine Entartung darstellt und zwischen ihr und dem Rankenagiom nur ein gradueller Unterschied besteht oder wie Heine sich ausdrückt, das Angioma arteriale recemosum lediglich eine höhere Entwicklungsstufe des Angioma simplex darstellt. Diese Auffassung wird auch durch die Tatsache unterstützt, daß der Kopf gleichzeitig der weitaus häufigste Sitz sowohl der congenitalen Teleangiektasie als auch des Rankenangioms ist. Neben Heine gibt es auch eine Reihe von Autoren, die zwar die überragende Bedeutung der Teleangiektasie anerkennen, daneben aber dem Trauma einen größeren Einfluß zusprechen und zwar in dem Sinne, daß es in seltenen Fällen im Stande sein soll in einem aus normalen Gefäßen bestehendem Bezirk ein Rankenangiom hervorzurufen. (Rotgans, Beck, Hill, Russel, Göring, König). Man hat sich dabei vorzustellen, daß bei Durchtrennung der Haut mit gleichzeitiger Verletzung einer größeren Arterie zuerst ein kleines umschriebenes aneurysma an der Verletzungsstelle entsteht, dann eine Erweiterung der Arterie und ihrer Verästelung den Anstoß zur gleichen Veränderung in den anastomisierenden Zweigen gibt. (v. Bergmann, Krönlein, Küttner). Schück gibt einen weiteren Erklärungsversuch. Er hält es für möglich, daß es in Wunden, die aus irgendeiner Ursache nicht primär heilen, zu Rückbildungsstörungen des stark vaskularisierten Granulationsgewebes kommt. Aus den nicht zur Rückbildung gelangten Gefäßschlingen soll dann das Rankenangiom entstehen.

Engelbrecht ist nicht der Meinung Heines, daß das Angioma arteriale racemosum aus einer Teleangiektasie schlechthin hervorgeht. Er glaubt, daß der Charakter, der ursprünglichen Teleangiektasie, die im weiteren Verlauf zum Rankenangiom werden soll, von vornherein ein anderer als beim Angioma simplex ist. Das Wesentliche desselben soll von Anfang an in einer Erweiterung des Übergangsgebietes der Arterien in die Kapillaren bestehen. Dieser Auffassung widerspricht nach Engelbrecht nicht die Beobachtung, daß die bevorzugten Stellen des Rankenangioms und des Angioma simplex die gleichen sind. Er glaubt nämlich, daß diese oben geforderte charakteristische Art der Teleangiektasie nur am Kopf und an den Gliedmaßen vorkommt, während die gewöhnliche Teleangiektasie auch am übrigen Körper beobachtet wird. Mit Hilfe dieser Annahme erklärt er auch die Tatsache, daß man nur aus Teleangiektasien des Kopfes und der Extremitäten Rankenangiome hervorgehen sieht.

Mehrfache Erwähnung findet im Schrifttum der Einfluß, den Schwangerschaft und Menstruation auf die Entwicklung des Rankenangioms haben. Es sind Fälle beschrieben, wo angeborene Teleangiektasien bei Eintritt der Regel nach Art von Rankenangiomen zu wuchern begannen. Bei anderen wurde dieselbe Erscheinung infolge von zu geringer oder fehlenden Menstruation beobachtet. Besondere Erwähnung verdient ein Fall Wagners. Bei einer 32 jährigen Frau begann eine schon lange bestehende Gefäßgeschwulst in den Jahren der Geschlechtsreife zu pulsieren. Im weiteren Verlauf trat bei jeder von 11 Schwangerschaften eine starke Vergrößerung des Tumors ein.

In diese Reihe gehört auch ein von Baum mitgeteilter Fall. Bei der 2. Schwangerschaft wurde hier die Geschwulst zum erstenmal bemerkt. Während der 3. und 4. trat ein beträchtliches weiteres Wachstum auf, während in den Zeiten zwischen den Schwangerschaften keinerlei Vergrößerung beobachtet wurde. Als Erklärung kommt die während dieser beiden Zustände im Leben der Frau bestehende verstärkte Blutfülle in Frage.

Welchen Einfluß die Schwangerschaft auf das Wachstum des Gefäßsystems hat, sieht man auch aus der viel geläufigeren Tatsache des häufigen Auftretens von Krampfadern während dieser Zeit.

Einen von den bisher angeführten Meinungen völlig abweichenden Erklärungsversuch gibt Rindfleisch. Nach ihm besteht eine weitgehende Ähnlichkeit zwischen dem Rankenangiom und jenen Erweiterungen der Gefäße des Kopfes wie man sie nach Durchschneidung des Halssympathicus auftreten sieht. Als wirksame Ursache hat man sich dabei eine Lähmung der Gefäßnerven vorzustellen. Leider sind die beiden Fälle, die Rindfleisch anführt, nicht mit genügender Genauigkeit beobachtet um voll verwertet werden zu können. In diesen 2 Fällen (Cloquet orfila und Chevalier) liegt zwar keine Durchtrennung des Sympathicus vor, es wird aber angenommen, daß infolge eines Trauma wenigstens eine teilweise Gefäßlähmung erfolgte. Hierfür spricht auch, daß beidemale Rückbildung der erweiterten und geschlängelten Arterien eintrat.

Lapinsky und Lewaschew berichten über Versuche, bei denen es durch Schädigung der Gefäßnerven zu dem Rankenangiom ähnlichen Veränderungen kam. Zahlenmäßig ergibt sich hinsichtlich der verschiedenen Ursachen nach Kretschmann folgende Verteilung: Von 89 Fällen entstand das Rankenangiom

41 × aus einer Teleangiektasie
22 × wurde ein Trauma angeschuldigt,
24 × ließ sich eine Ursache nicht ermitteln.

Schück gibt unter 75 Fällen 66 × die Entstehung aus einer Teleangiektasie an und 9 × nach Trauma an.

Heine und Körte:
45 Fälle davon:
34 × nach Teleangiektasie,
5 × nach Trauma,
6 × aus unbekannter Ursache.

Zusammenfassend ist über die verschiedenen Ansichten Folgendes zu sagen: Die weitaus größte Bedeutung für die Entstehung des Rankenangioms besitzt die Teleangiektasie. Dies bringen die meisten Autoren einmütig zum Ausdruck. Was die Zahlenangaben betrifft, scheint mir Schück, der der Teleangiektasie 88 % zuspricht, der Wirklichkeit am nächsten zu kommen.

Engelbrecht gibt für die Extremitäten sogar 90 % an. Die Heinesche Auffassung läßt sich am zwanglosesten den Verhältnissen der Wirklichkeit einfügen. Indem sie eine embryonale Entwicklungsstörung — die Teleangiektasie — zum Ausgangspunkt des Rankenangioms nimmt, unterstreicht sie unter Benützung der Cohnheimschen Theorie den Geschwulstcharakter dieser Erkrankung und schränkt gleichzeitig den Einfluß des Trauma als lediglich auslösend ein. Der Auffassung, daß das Trauma an sich imstande ist, in einem normalen Gefäßbereich die Entstehung eines Rankenangioms zu veranlassen, muß mit der größten Kritik begegnet werden. Abgesehen von dem Gegensatz zwischen der Häufigkeit von Verletzungen normaler Gefäße und der enormen Seltenheit dieses Leidens muß auch noch bedacht werden, wie groß die menschliche Neigung ist, alle nach einer Verletzung auftretenden Erkrankungen mit dieser in ursächlichem Zusammenhang zu bringen.

In allen Fällen, wo die Beziehungen zwischen Verletzung und Auftreten dieses Leidens besonders klare und einleuchtende sind, kann nach Fromme

und Perthes mit größter Wahrscheinlichkeit ein arteriovenöses Aneurysma angenommen werden. Im allgemeinen kann die Angabe, daß das Rankenangiom bald im Anschluß an die Verletzung entstanden ist, immer gegen die Diagnose desselben verwendet werden. So einleuchtend der Erklärungsversuch Schücks in theoretischer Hinsicht ist, müssen gegen ihn trotzdem die eben erhobenen Einwände in gleicher Weise geltend gemacht werden. Es muß auch hier angenommen werden, daß das Trauma bereits pathologisch veränderte Gefäße trifft und die starke Vascularisation des Granulationsgewebes nur die Bedeutung eines auslösenden Reizes besitzt. Die begünstigende Wirkung, die Schwangerschaft und Eintritt der Regel auf die Entwicklung des Angioma arteriale racemosum hat, kommt im Schrifttum durchgehend zur Geltung. Es ist aber auch hier die Einschränkung berechtigt, daß eine von vornherein gegebene örtliche Veränderung im Gefäßsystem den Boden abgibt, auf dem dann die Einflüsse von Schwangerschaft und Geschlechtsreife wirksam werden können.

Die Auffassung Engelbrechts, der für die Entstehung des Rankenangioms eine besondere, nur am Kopf und den Gliedmaßen auftretende Art von Teleangiektasie fordert, hat sich keine Anhänger zu verschaffen gewußt. Wenn man mit ihrer Hilfe auch die Erscheinung erklären kann, daß man aus einfachen Angiomen des übrigen Körpers keine Rankenangiome hervorgehen sieht, so ist diese Anschauung im übrigen ziemlich willkürlich und unbewiesen. Die Möglichkeit, die uns Rindfleisch gibt, ist wissenschaftlich und experimentell gut begründet. Leider finden sich im Schrifttum außer den 2 angeführten, unsicher beobachteten Fällen keine weiteren Angaben mehr. Neben Traumatischer Schädigung des Halssympathicus hätte man vor allem an entzündliche Erkrankungen der Halsdrüsen zu denken. Bösartige Tumoren derselben scheiden wegen des raschen Krankheitsverlaufes wohl als Ursache aus.

Symptomatologie.

Das Rankenangiom ist ein klinisch wohl umschriebenes Krankheitsbild, das eine Reihe charakteristischer Symptome aufweist. Bei der Betrachtung hat man einen die Oberfläche der Umgebung überragenden, unscharf begrenzten, pulsierenden Tumor von bläulich durchschimmernder Farbe vor sich. Die Haut ist meist im ganzen Bereich der Geschwulst stark verdünnt. Häufig bestehen infolge der durch Überdehnung bedingten Ernährungsstörung starke Abschilferungen der Epidermis. Die Masse des Tumors setzt sich aus deutlich wahrnehmbaren, rankenförmig aufgerollten, pulsierenden Strängen zusammen. Die zuführenden Arterien und die abführenden Venen sind mehr oder weniger stark erweitert. Betastet man den Tumor, so fühlt man eine zusammendrückbare Masse, die deutlich aus einzelnen gewundenen und vergrößerten Gefäßen besteht. Die aufgelegte Hand nimmt mit dem Herz gleichzeitig gehende Pulsationen wahr, die sich dem Ohr als blasende, schwirrende und diskontinuierliche Geräusche kundtun, die sich in die Umgebung fortsetzen. Die Ursache für diese Geräusche sieht v. Wahl in Strudeln, die an der Übergangsstelle eines engen in ein weites Rohr sowie an stärkeren Biegungen entstehen. Bei der Betastung bemerkt man auch gegenüber der gesunden Seite infolge der arteriellen Blutfülle häufig eine starke Schweißbildung sowie eine erhebliche Steigerung der Körperwärme. In einem von Nikoladoni beschriebenen Fall betrug der Wärmeunterschied 3 Grad. Engelbrecht beobachtete 3 ½ Grad und Gozzoli 2 Grad Wärmeerhöhung. Durch Druck auf die zuführende Hauptarterie kann man an den Gliedmaßen Pulsation und Schwirren zum verschwinden

bringen. Bei der Auslösung dieses Symptomes kann man eine Verlangsamung und Verstärkung des Pulses beobachten. Nikoladoni machte diese Feststellung als erster an der oberen Gliedmaße. Er glaubt, die Pulsverlangsamung sei bedingt durch den bei Abdrückung des Gefäßes stärker auf den oberen Abschnitt der großen Armschlagader wirkenden Druck. Dieser erweitert die körpernahe Hälfte des Gefäßes plötzlich und übt dadurch auf den in unmittelbarer Nähe der Wand gelegenen Vagus einen starken Reiz aus, der sich wiederum in Pulsverlangsamung umsetzt. Gegen diese Erklärung spricht eine von Israel gemachte Beobachtung am Bein.

Er sieht den Grund für die Pulsverlangsamung in der plötzlichen Ausschaltung eines größeren Strombezirkes bei gleichbleibender Blutmenge. Hierdurch tritt eine beträchtliche Vermehrung des Widerstandes im großen Kreislauf ein, den das Herz durch kräftigeren und langsameren Schlag zu überwinden sucht. Am Arm glaube ich, daß die Auffassungen beider Autoren zur Erklärung herbeigezogen werden können. Am Bein jedoch kann infolge der anderen anatomischen Verhältnisse die Nikoladonische Auffassung begreiflicherweise keine Gültigkeit besitzen.

Siegmund gibt für seinen Fall an, daß nach Unterdrückung der Cruralarterie das Schwirren sofort aufhörte und die Geschwulst merklich kleiner wurde. Ähnliche Ergebnisse berichten Engelbrecht und Fischer. Was die Erklärung anbetrifft, schließt sich Siegmund der Meinung Israels an. Es soll noch erwähnt werden, daß das Verschwinden von Pulsation und Geräuschen durch Unterdrückung des zuführenden Hauptgefäßes am Kopf infolge der zahlreichen Nebenwege nicht erreicht werden kann. Von subjectiven Symptomen wird fast durchwegs ein lästiges Gefühl von Klopfen und Sausen angegeben, das, wenn der Tumor am Kopf sitzt, jeglichen Schlaf rauben kann. Diese Kranken kommen psychisch sehr herunter und sind als selbstgefährlich zu betrachten. Ebenso regelmäßig werden heftige zum Teil ausstrahlende Schmerzen beobachtet. Die Ursache derselben ist in der Durchwachsung und Einbeziehung von Nervenästen in den Tumor zu erblicken. Zu diesen mehr allgemeinen Erscheinungen kommen je nach dem Sitz der Geschwulst besonders typische Krankheitszeichen. Am Fuß kann beim Stehen und Gehen sowie beim Herabhängenlassen die Schwellung so zunehmen, daß das Fußgewölbe völlig verschwindet und auf diese Weise ein Plattfuß vorgetäuscht werden kann. (Siegmund, Nikoladoni). Im Schrifttum sind zwei Fälle erwähnt, die eine beträchtliche Verlängerung des Beines aufweisen. Im Fall Israel ist der erkrankte rechte U.Schenkel 5 cm länger als der gesunde linke U.Schenkel. Oberschenkel und Füße sind gleich lang. Im Fall Siegmund beträgt die Länge des rechten kranken U.Schenkels 42 cm, die des linken 39 cm. Die Länge des rechten Fußes ist 24 cm, die des linken 22,5 cm. Als Ursache für diese Verlängerung ist die durch die vermehrte Blutfülle bedingte bessere Ernährung anzusehen. Wenn man diese Deutung anerkennt, muß jedoch gefordert werden, daß die Erkrankung bereits in früher Jugend, das heißt, in der Wachstumsperiode in größerer Ausdehnung vorhanden gewesen ist. Die Rankenangiome des Gehirns machen wenig charakteristische Erscheinungen. Häufig wird hier die besondere Art der Diagnose nicht möglich sein. Entgegen wie man erwarten müßte, sind Druckerscheinungen ziemlich selten. Besonders selten ist das Vorhandensein einer Stauungspapille. Duret bezeichnet ihr Fehlen als die Regel. Von Isenschmied wird die Richtigkeit dieser Anschauung bestritten. Neben gelegentlichen Herdsymptomen sind am häufigsten epileptische Anfälle bei intracraniellem Sitz des Rankenangioms beobachtet.

Kalischer sezierte ein 18 Monate altes Kind, das seit dem 6. Lebensmonat an schweren Krampfanfällen gelitten hatte. Es ergab sich eine enorme Schlängelung und zahlreiche umschriebene Gefäßerweiterungen der an der Oberfläche der linken Gehirnhälfte gelegenen Arterien. Gleichzeitig bestanden Teleangiektasien im Gesicht.

Emanuel sah einen 46jährigen Mann, der in den letzten Jahren an Epilepsie erkrankt war. Die Obduktion zeigte ein Rankenangiom der arteria cerebri posterior mit Druckatrophie des Schläfenlappens.

Deetz teilt ein Rankenangiom der arteria corporis callosi mit, bei einer Frau, die an Epilepsie gestorben war.

Drysdale erwähnt eine 26jährige Frau, die 11 Jahre an Epilepsie gelitten hatte. Die Sektion ergab ein von der Arteria Fossae Sylvii ausgehendes Rankenangiom, das fast das ganze Gehirn durchsetzte.

Simmonds führt noch den Fall einer 45jährigen Frau an, die seit Kindheit an Krämpfen litt. Die Autopsie zeigte, daß sämtliche Piagefäße, namentlich über dem rechten Hinterhauptlappen stark geschlängelt waren. Auf dem Durchschnitt waren hier zahlreiche quergetroffene erweiterte Gefäße zu sehen, sodaß stellenweise kaum mehr Gehirnsubstanz zu erkennen war. Wir sehen aus den angeführten Fällen, die sämtliche autoptisch gesichert sind, daß cerebrale Rankenangiome nur epileptische Symptome zu machen brauchen und daß selbst bei ausgesehntem Sitz Hirndruckerscheinungen völlig fehlen können.

Sitz.

Was die örtliche Verteilung anbetrifft, so kommt im Schrifttum mit überzeugender Eindeutigkeit zum Ausdruck, daß am häufigsten die Arterien der Kopfschwarte und des Gesichts erkrankten. Seltener betroffen sind die Glieder. Unter diesen wiederum scheint der Arm bevorzugt zu sein. In seltenen Fällen wurde auch über Erkrankung von Gehirn und Rückenmark berichtet.

Schük gibt eine Zusammenfassung über 87 sicher beobachtete Fälle von Rankenangiom an. Danach waren betroffen:

80 × Kopf und Gesicht,
1 × der Hals,
6 × die Gliedmaßen.

Göring stellte 32 Fälle zusammen unter denen:

23 × der Kopf,
1 × der Hals,
8 × der Arm befallen war.

Keppler sah von 20 Fällen:

18 × den Kopf,
1 × den Arm und
1 × das Bein erkrankt.

In einigen anderen Fällen wurde auch über Rankenangiome des Gehirns berichtet.

Alter.

Nach Kretschmann hat das Alter einen Einfluß auf die Häufigkeit des Rankenangioms. Die weitaus überwiegende Zahl des Angioma arteriale racemosum wurde zwischen dem 15. und 35. Lebensjahr beobachtet. Diese Tatsache ist leicht erklärlich, wenn man bedenkt, daß das Rankenangiom fast immer aus Teleangiektasien hervorgeht und diese wiederum entweder angeboren sind oder in frühester Jugend vorkommen.

Geschlecht.

Irgendein Zusammenhang zwischen der Häufigkeit des Rankenangioms und dem Geschlecht des Erkrankten läßt sich aus den Angaben des Schrifttums nicht ableiten. Soweit zahlenmäßige Angaben gemacht sind, verteilen sich dieselben ziemlich gleichmäßig auf beide Geschlechter.

Knips-Hasse und Wagner äußern die Ansicht, daß das Rankenangiom der Gliedmaßen beim weiblichen Geschlecht etwas häufiger sei. Der Zahlenunterschied ist aber so gering, daß er praktisch nicht verwertet werden kann. Heine widerlegte auf Grund einer Statistik der Rankenangiome des Kopfes die Ansicht von Knipps-Hasse und Wagner.

Differentialdiagnose.

Die Diagnose macht infolge der auffallenden Symptome meist keine Schwierigkeiten. Überall, wo das Rankenangiom der Betrachtung und Betastung zugänglich ist, können kaun Zweifel über die Art der vorliegenden Erkrankung bestehen. Sehr schwer kann die Erkennung bei Sitz innerhalb des Schädels werden. Häufig laufen diese Fälle unter der Bezeichnung Hirntumor, Epilepsie usw. bis die Autopsie die wahre Natur des Leidens aufdeckt. Isenschmidt, v. Brunns und Krause haben die spezielle Art der Diagnose in Fällen gestellt, wo Erweiterung der zuführenden Gefäße, Geräusche und Teleangiektasien an anderen Stellen des Körpers als Begleiterscheinungen vorhanden waren. An den Gliedmassen müßen vor allem 3 Erkrankungen bei der Diagnose noch mit in Erwägung gezogen werden.

1. Das arteriovenöse Aneurysma,
2. Die genuine, diffuse Phlebarteriektasie,
3. pulsierende Sarkome.

ad. 1.

Das arteriovenöse Aneurysma stellt eine Gefäßerkrankung dar, die in vorgeschrittenem Stadium dem Rankenangiom täuschend ähnlich werden kann. Die Diagnose ist dann nur unter genauester Berücksichtigung der Vorgeschichte möglich. Häufig wird die wahre Natur der Krankheit erst während der Operation erkannt werden. Das arteriovenöse Auenrysma hat zum Ausgangspunkt stets ein Trauma, bei dem Gefäßlumina eröffnet worden sind. Am häufigsten ist dies bei Stich- und Schnittwunden der Fall. Die durch die Verletzung hervorgerufene arteriovenöse Fistel wird dann zur Ursache des arteriovenösen Aneurysma. Der Mechanismus ist dabei folgender:

Infolge der abnormen Communikation wird Blut aus der Arterie in die Vene hineingepumpt. Die dadurch bedingte functionelle Mehrbelastung der Venen führt dann zu Wandhypertrophie, Erweiterung und Schlängelung derselben. Perthes und Fromme beschrieben 2 hierhergehörige Fälle. Besonders aufschlußreich ist der Fall des Letzteren. Fromme hat einen dem Rankenangiom täuschend ähnlich sehenden Befund erhoben, der durch eine arteriovenöse Fistel zwischen Arteria und Vena subclavia mit zentralem Verschluß der Vene entstanden war. Im Anschluß hieran hatten sich am Arm zahlreiche geschlängelte und pulsierende Stränge ausgebildet, was an einer Stelle zur Drucknekrose der Haut und arterieller Blutung geführt hatte. Bei der Operation wurde die Verbindung zwischen Arterie und Vene aufgefunden, durch die das Blut immer wieder in die Venen hineingepumpt wurde. Damit war die wahre Natur der Erkrankung sicher gestellt. Wenn die Diagnose Arteriovenöses Aneurysma gestellt wird, müssen folgende Bedingungen erfüllt sein:

1. Die Traumatische Aetiologie muß unbedingt sicher sein. Ohne vorausgegangenes Trauma ist die Entstehung eines Arteriovenösen Aneurysmas nicht denkbar.

2. Die Entwicklung des Leidens soll bald im Anschluß an die Verletzung erfolgen. Je mehr Zeit zwischen Trauma und Erkrankung verflossen ist, um so größer ist die Wahrscheinlichkeit, daß nicht ein arteriovenöses Aneurysma, sondern ein echtes Rankenangiom vorliegt.

3. Beginn und Sitz der Pulsationen und der größten Lautstärke der Gefäßgeräusche müssen sich an der Stelle der abnormen Communikation, das heißt in möglichster Nähe des ursprünglichen Traumas befinden. Beim Rankenangiom dagegen tritt die Pulsation erst relativ spät auf und greift allmählich auf die größeren Gefäße über. (Küttner, Payer).

4. Das Gefäßgeräusch muß am stärksten an der Stelle der Communikation sowie kontinuierlich sein. Die Fortleitung erfolgt nach dem Zentrum hin. Beim Rankenangiom ist das Geräusch diskontinierlich und über dem ganzen Tumor ziemlich gleichmäßig zu hören. (v. Bramann, Wagner). Nach Wagner ist das Gefäßgeräusch beim Arteriovenösen Auenrysma ein kontinuierliches, weil es in einem großen Hohlraum entsteht. Dadurch werden die diskontinuierlichen Blutbewegungen wie in einem Windkessel in kontinuierliche umgewandelt.

5. Die Venenpulsation ist beim arteriovenösen Auenrysma auf die Stelle der zwischen Arterie und Vene bestehenden abnormen Gefäßverbindung beschränkt. Die Stärke ist dabei recht erheblich. Beim Rankenangiom tritt Venenpulsation immer zunächst an den kleinen peripheren Venen auf, um erst allmählich auf die großen Venenstämme überzugreifen. Außerdem ist sie hier diffus und nicht sehr erheblich.

6. Beim arteriovenösen Auenrysma erfolgt bei Compression des zuführenden Gefäßes rasches Verschwinden der Geräusche. Beim Rankenangiom ist dies infolge der zahlreichen Anastomosen nicht der Fall.

Aus dem Gesagten ergibt sich, daß es eine Reihe von Unterscheidungsmerkmalen zwischen Rankenangiom und arteriovesösen Aneurysma gibt. Trotzdem ist es häufig nicht möglich die Klinische Diagnose sicher zu stellen. Noch wesentlich schwieriger, ja in den meisten Fällen unmöglich ist die Abgrenzung gegenüber der diffusen genuinen Phlebarteriektasie. Während Heine sie als eine höhere Entwicklungsstufe und gewissermaßen als ein Endstadium des Rankenangioms auffaßt, definiert sie Läwen folgendermaßen: Die Genuine, diffuse Phlebarteriektasie besteht in einer spontan entstandenen, wahrscheinlich in den ersten Anfängen angeboren, fortschreitenden Erweiterung eines ganzen arteriellen Gefäßbezirkes einschließlich der Kapillaren und der abführenden Venen, wobei sich die Erweiterung durchwegs an bereits bestehende Gefäße hält. Dadurch daß sich die Erkrankung streng an einen schon bestehenden Gefäßbezirk hält und keine Gefäßneubildung auftritt, ist sie pathologisch anatomisch scharf von dem den Charakter einer echten Geschwulst tragenden Rankenangiom abgetrennt. O. Weber, Nikoladoni und Läwen sahen übereinstimmend das Wesen der Erkrankung in einer chronisch entzündlichen Veränderung der Intima und Media, die mit Verlust der elastischen Fasern einhergeht. Histologisch fand Läwen Wucherungen und Verdickungen der Intima. Das Fasernetz der Elastika interna erscheint in einzelne Fibrillen aufgespalten zwischen denen reichlich Bindegewebe liegt. Trauma und Teleangiektasie spielen in der Ätiologie

keine Rolle. Die klinischen Symptome stimmen weitestgehend mit denen des Rankenangioms überein. Die Diagnose ist meist erst histologisch zu stellen. Für Phlebarteriektasie spricht das völlige Fehlen von Gefäßneubildung im Histologischen Bild. Die Erkrankung kommt fast nur an der oberen Extremität vor. Von 12 Fällen die Ebstein zusammenstellte entfallen 11 auf den Arm.

3. Endlich sind noch Sarkome mit starkem Gefäßreichtum differentialdiagnostisch mit in Erwägung zu ziehen. Infolge der reichen Vaskularisation zeigen dieselben dann meist Pulsation und Gefäßgeräusche, wodurch sie dem Rankenangiom sehr ähnlich werden können. Die besondere Art der Diagnose wird sich jedoch auch ohne histologischen Befund fast immer mit Sicherheit stellen lassen, da man in solchen Fällen nie die typischen Erscheinungen der bösartigen Geschwulst, wie rasches Wachstum, Unverschieblichkeit der Haut, Kachexie und Metastasen vermissen wird. Aus dem Schrifttum möchte ich den Fall von Le Toux erwähnen. Hier lag ein Schädeltumor mit Pulsation und starkem Sausen vor, der sich statt des erwarteten Rankenangioms als ein Sarkom erwies.

Prognose und Verlauf:

Was die Prognose betrifft, so ist dieselbe sowohl hinsichtlich der Funktion als auch des Lebens keineswegs günstig zu nennen. Eine Spontanheilung wurde bisher nicht beobachtet. Selbst ein über lange Zeit sich erstreckender Stillstand des Wachstums gehört wohl zu den größten Seltenheiten. In der Regel erfolgt das Wachstum langsam aber stetig. Was die Funktion betrifft, so kann es an den Gliedmaßen zum völligen Verlust derselben kommen, besonders wenn die Erkrankung größere Nervenstämme miteinzubeziehen beginnt. Bei ausgedehntem Sitz am Kopfe werden sich vor allem die Schlaf und Ruhe raubenden Gefäßgeräusche auswirken. Hierdurch kann es zu schweren psychischen Veränderungen der Persönlichkeit kommen. Angaben über Zusammenhänge zwischen Rankenangiomen am Kopf und Psychiatrie existieren im Schrifttum nicht. Sehr schlecht ist die Prognose bei intracraniellem Sitz des Rankenangioms. Meist kommt es dabei zu Epilepsie mit ihren Folgezuständen oder es treten bei zunehmender Größe schwere Ausfallserscheinungen oder Hirndruck auf. Die einschlägigen Fälle wurden oben angeführt.

Die ernsteste Komplikation stellt die Blutung aus der Geschwulst dar. Sie kommt entweder traumatisch zustande oder dadurch daß es bei fortschreitendem Wachstum zu starker Hautverdünnung mit anschließendem Geschwür kommt. Im Schrifttum sind nicht wenige Fälle mit tödlichem Ausgang erwähnt. Heine führt unter 18 Fällen mit heftiger Blutung 2 an, die tödlich endigten. von Jüngken und Blank je einen. Schlangenhaufer erlebte einen Todesfall bei einem Rankenangiom der Arteria alveolaris inferior, wo es nach Eröffnung des Knochens zu heftigster Blutung gekommen war. v. Brunns sah Verblutung infolge Hautgangrän bei Rankenangiom.

Erwähnenswert ist noch, daß nur wenige Träger eines Rankenangioms bekannt sind, die ein höheres Alter erreichten. Fall Breschet 70 Jahre, Verneuil 75, Roberts 50, Körte 57, Wilms 52 Jahre. Bisweilen läßt sich die Absetzung von Gliedmaßen nicht umgehen. Diese äußerste Maßnahme wird notwendig, wenn bei heftiger, unstillbarer Blutung das Leben gefährdet ist oder bei schweren, fortschreitenden Phlegmonen, deren Spaltung im Gebiet der Neubildung unmöglich ist. Amputationen wurden vorgenommen von Russel, Wagner, Broca, Engelbrecht, Ballin und Körte.

Pathologische Anatomie.

So einheitlich und abgeschlossen seit Virchow die Anschauungen der Autoren über den Geschwulstcharakter des Rankenangioms sind, ebenso auseinanderweichend, ja teilweise widersprechend, sind die histologischen Befunde, die erhoben wurden. Im Folgenden wird eine Zusammenstellung der im Schrifttum angeführten Beobachtungen gebracht. Heine gibt Verfettung und Verdünnung der Media an. Er glaubt, daß es sich um Gefäße mit defekter Media handelt, welche von Verfettung befallen ist, die bis in die größeren Gefäße hinein fortschreitet. Kretschmann sah buckelförmige Verdickung der Intima und Verdickung der Media durch Auflockerung der Muskularis zwischen die sich Bindegewebe von der Intima eindrängt. Kümmel fand Verfettung und Atrophie aller 3 Arterienschichten in gleicher Weise. Mink sah in einem Fall die Wände der großen Arterien papierdünn, während die kleineren Arterien dicker als normal waren. Die Media findet er hypertrophisch. Die Atrophie sieht er als secundär an.

Henschel bemerkte teils Verdickung der Intima mit Verdünnung der Media, teils Verdickung derselben.

Nach Müller wiesen alle Gefäße eine Vermehrung der Wandelemente auf. Die Media war nicht fettig degeneriert, jedoch im Verhältnis zum Lumen reduziert. Es bestanden starke Wucherungen des Intimaendothels, Verdünnung der Adventitia und teilweise starke Erweiterung der Vasa vasorum. Siegmund stellte Verdünnung der Gefäßwände und Verfettung der Intima fest. Lampert bemerkte Verdickung der Intima. Wagner legte das größte Gewicht auf die Neubildung arterieller oder arterienähnlicher Gefäße von ausgesprochen progressivem Charakter, einhergehend mit excentrischer Hypertrophie bereits bestehender Arterien kleineren Kalibers. Nach seiner Anschauung handelt es sich teils um Neubildung, teils um einen Übergang von Gefäßen niederer Ordnung in solche höherer Ordnung. Die Intima fand er meist halbmondförmig verdickt, die Media nie atrophisch eher hypertrophisch und ohne fettige Degeneration. Daneben kommen auch Thrombosen vor.

Schwarz wendet sich als einziger gegen die Annahme einer echten Geschwulst. Als Beweis sieht er den regelmäßigen Aufbau der Rankenangiome an, während doch zum Wesen der Geschwulst ein atypisches Wachstum gehöre. Zur weiteren Begründung führt er die therapeutischen Erfahrungen von Clairmont, Körte und Fromme an, die beobachteten, daß nach teilweiser Extirpation der Neubildung der Rest sich spontan zurückbildete und die Schlängelung und Dilatation der Gefäße zum Stillstand kam. Diese Tatsache, die bei keiner echten Neubildung mehr zu beobachten sei, widerspricht nach seiner Meinung dem Geschwulstcharakter des Rankenangioms. Es kann nach ihm höchstens von einer Fehlbildung oder überzähligen Anlage eines Arterienbaumes gesprochen werden. Histologisch stellte er bindegewebig narbige Prozesse und Kalkherde in der Intima und Media sowie starke Intimawucherungen fest, die halbmond oder knospenartig ins Lumen hineinragen und stellenweise dasselbe vollkommen verschließen.

Engelbrecht stellte Umwandlung von Gefäßen niederer Ordnung in solche höherer Ordnung fest, indem die auf die kleinsten Arterien folgenden Kapillaren zunächst eine kernreiche Wand erhalten und sich erweitern. Später werden dann dieselben durch Auftreten von Muskelzellen in der Wand sowie durch zunehmende Erweiterung arteriell. Auch Neubildung von Gefäßen stellte er fest. Was die Beschaffenheit der Wandschichten be-

trifft, so traf er Intimaverdickungen, dagegen keine Verfettung der Media an. Diese hält er für nebensächlich. Er ist auch nicht der Ansicht Müllers, daß die Intimawucherungen das Primäre sei. Diese sowohl wie die Atrophie der Muskularis sieht er für rein secundär an und hält sie mechanisch bedingt. Die Erkrankung der größeren Arterienstämme ist nach ihm ebenfalls rein secundär. Emmanuel und Leunenschloß sahen starke beetartige Intimawucherungen.

Direkter Übergang arterieller Gefäße in venöse unter Fortfall der Kapillaren wurde von Karewski und Leunenschloß festgestellt.

Aus der obigen Zusammensetzung ergibt sich, daß in der Pathologie des Rankenangioms keineswegs Einheitlichkeit herrscht. Was das histologische Detail dieser Erkrankung betrifft, so sind die verschiedensten Befunde in ziemlich gleicher Häufigkeit erhoben worden. Das wichtigste Ergebnis der bisherigen Feststellungen ist die absolute Sicherheit, daß es sich beim Rankenangiom pathologisch-anatomisch um eine echte Neubildung im strengen Sinne des Wortes handelt.

Therapie.

Die Therapie des Rankenangioms hat keine glänzenden Erfolge aufzuweisen. Entsprechend der Schwierigkeit der Behandlung sind im Laufe der Zeit die verschiedensten Verfahren angewandt und wieder verlassen worden. Lediglich des historischen Interesses halber sei die Incision der Geschwulst mit folgender Tamponade, die Iniection von gerinnungsfördernden Substanzen wie Liquor ferri sesquichlorati und Tannin sowie die Elektro- und Acupunktur erwähnt. Die angeführten Methoden wurden einerseits wegen ihrer Wirkungslosigkeit andererseits wegen der nicht unerheblichen Gefahren, die ihnen anhaften, wieder aufgegeben.

Praktisch ebenfalls ohne Bedeutung ist die im Schrifttum noch vielfach erwähnte, heute aber kaum noch ausgeübte Iniection von Alkohol. Der Zweck soll sein, durch Alkohol eine Thrombosierung und anschließend Schrumpfung herbeizuführen. Während dies in den weiten an sich schon sehr zur Thrombosierung neigenden Bluträumen der cavernösen Haemangiome leicht im nötigen Ausmaß zu erreichen ist, gelingt es bei den rasch und stark durchströmten Rankenangiomen meist nicht ausgedehnte Thrombosen zu erzielen. An den thrombosierten Stellen erfolgt fast immer aus der nicht erreichten Nachbarschaft her das Recidiv. Die große Gefahr dieser Behandlung ist die Embolie. Reißt sich einmal ein Thrombus los, so steht ihm der Weg durch die breitverbundenen Venen in den Körper offen. Im folgenden sollen die 2 bekanntesten der durch Alkoholiniectionen geheilten Fälle beschrieben werden.

Plessing behandelte auf diese Weise ein Rankenangiom des Hinterhauptes, nachdem er es in 8 Sitzungen erfolglos elektropunktiert hatte. Er injizierte jeden 2. Tag an 4 — 6 Stellen 30 — 70 %igen Alkohol. Während der Behandlung trat ein Erysipel auf. Nach Ablauf desselben, erfolgte deutliche Abnahme der Geschwulst und Pulsationen. Nach 4 monatlicher Behandlung konnte der Patient entlassen werden. Nach einem Vierteljahr war noch kein Recidiv aufgetreten.

Der Fall Liebleins wies bereits bei der Geburt eine Teleangiektasie an der Rückseite des linken Ohres auf. Bei der Aufnahme war das Ohr um das doppelte vergrößert. Die Geschwulst reichte bis zum Kieferwinkel und nach oben bis zur Schläfengegend. Es wurden zunächst 40 Injektionen

mit 30 %igem Alkohol in die Geschwulst gemacht. Es trat kein Erfolg ein. Hierauf wurde mit 60 — 90 %igem Alkohol bis aufs Periost eingedrungen. Im Anschluß daran traten derbe Infiltrate ohne Pulsation auf. Die Dauer der Behandlung betrug 6 Jahre mit insgesamt 402 Injektionen. Als wesentlich sieht Lieblein an, daß bis aufs Periost eingedrungen wird, da im Tumorgewebe selbst die Injectionsflüssigkeit zu rasch abgeschwemmt wird. Bei der Beurteilung der beiden Fälle muß gesagt werden, daß beim ersten auffälliger Weise die Rückbildung erst im Anschluß an das Erysipel auftrat, eine Erscheinung, die auch bei bösartigen Tumoren und Cavernomen beobachtet wurde. Damit verliert dieser Erfolg wesentlich an Wert. Im Falle Lieblein wäre vor allem auf die 6 Jahre währende Behandlungsdauer hinzuweisen. Abschließend kann man sagen, daß die Alkoholinjectionen wegen ihrer Unzuverlässigkeit, der relativ hohen Gefährlichkeit, der Schmerzhaftigkeit und langen Dauer der Behandlung nicht empfohlen werden können. Daß auch bei dem dieser Arbeit zugrunde liegenden Falle ausgiebige Alkoholinjectionen ohne jeden Erfolg gemacht worden sind, ist bereits an anderer Stelle erwähnt worden. Das Mittel der Wahl in der Behandlung der Rankenangiome ist die möglichst radikale Entfernung der Neubildung mit dem Messer, nach vorheriger Unterbindung der großen zuführenden Gefäße. Dieses Verfahren ist überall dort anzuwenden — wenn nötig in mehreren Sitzungen — wo es die Ausdehnung der Erkrankung einigermaßen erlaubt. Ist die Geschwulst infolge ihrer Größe nicht mehr operabel, so kommen als weitere Eingriffe an den Gliedmaßen die Amputation, bezw. die Exarticulation in Frage. Die Indikationen hierfür wären entweder lebensbedrohliche Blutung, die sich nicht mehr beherrschen läßt, oder schwere subjektive Beschwerden bei bereits eingetretener functioneller Wertlosigkeit der betreffenden Extremität.

Am Kopf empfehlen Körte, Krause und Clairmont den Tumor mit der Haut nach Art eines Skalpes von der Unterlage abzulösen und die Operation erst in einer zweiten Sitzung zu beendigen. Durch dieses zweizeitige Vorgehen soll der Eingriff technisch wesentlich erleichtert werden. Die Grenzen des Tumors sind einige Tage nach der Voroperation wesentlich deutlicher, die Geschwulst selbst ist durch Thrombose verkleinert, während das lockere Bindegewebe zwischen Tumor und Haut aufgelockert ist. Dadurch wiederum gestaltet sich die Ablösung der Haut vom Tumor leichter. Erwähnenswert ist die Tatsache, daß Clairmont, Körte und Krause die Erfahrung machten, daß sich in Fällen, wo nur eine unvollständige Exstirpation möglich war, die stehengebliebenen Teile der Geschwulst im Anschluß an die Operation spontan zurückbildeten. Körte vertritt die Auffassung, daß hierbei neben mechanischen, vor allem angioneurotische Vorgänge eine Rolle spielen.

Die vorausgehende percutane Umstechung der Geschwulst an der Peripherie, wie sie Heine, Billroth, Beck, Stierlin und Ali Krogius anwandten, wird von Clairmont wegen der zahlreichen Anastomosen als zwecklos abgelehnt.

Die alleinige Unterbindung der zuführenden großen Gefäße ist erfolglos. Die zunächst eintretende Verkleinerung ist nur vorübergehend. Das Ergebnis ist in allen Fällen, daß nach Ausbildung genügender Collateralen sich binnen kurzem der alte Zustand wieder herstellt. Sehr aufschlußreich ist der Fall Musseys, der bei einem Patienten successive die Carotis communis auf beiden Seiten unterband und trotzdem bei der Operation eine beträchtliche Blutung erlebte.

In den letzten Jahren haben die therapeutischen Möglichkeiten des Rankenangioms eine wertvolle Bereicherung in der Einführung des Schmelzschnittes erfahren. Die Verbindung der elektrischen Operation mit der blutigen oder mechanischen (v. Seemen) gewährt bei der Behandlung des Angioma arteriale racemosum große Erleichterung. Ihre Bedeutung für das Rankenangiom ist folgende: Durch Anwendung des Schmelzschnittes kann die bisher bei der Operation so gefürchtete Blutung auf ein Mindestmaß herabgedrückt werden. Dadurch wird man in Zukunft das Rankenangiom noch viel activer angehen können als bisher. Es werden vor allem Fälle, die infolge ihrer Ausdehnung für inaperabel galten, gefahrlos der chirurgischen Therapie zugeführt werden können.

Zusammenfassung.

Im Vorliegenden handelt es sich um ein ausgedehntes Rankenangiom des linken Unterarmes. Dasselbe wies alle typischen Symtome in schönster Deutlichkeit auf. Aetiologisch hat es mit allergrößter Wahrscheinlichkeit die im Anschluß an den Scharlach aufgetretene Teleangiektasie zum Ausgangspunkt gehabt. Der Benützung des Armes beim Bedienen einer Ladenkasse kommt höchstens eine geringe beschleunigende Wirkung auf das Wachstum der Geschwulst zu. Bemerkenswert ist, daß entgegen den Angaben im Schrifttum im Anschluß an die Schwangerschaft keine nennenswerte Vergrößerung des Tumors eintrat. Nicht weniger interessant ist die Tatsache der Verlängerung des linken Armes um 3 cm. Höchst auffallend ist der Schwund des Sehvermögens und die Vergrößerung des Bulbus auf der linken Seite. Nachdem im Schrifttum nicht wenige Fälle von gleichzeitig bestehendem intracraiellem Rankenangiom erwähnt sind, könnte man annehmen, daß bei der Kranken im Verlauf der Sehbahn noch ein zweites Rankenangiom besteht. Nach dem Ergebnis der augenärztlichen Untersuchung ist diese Möglichkeit jedoch mit größter Sicherheit auszuschließen. Es handelt sich in unserm Falle wohl nur um einen zufälligen Nebenbefund.

Die histologische Untersuchung ergab die Bestätigung der klinischen Diagnose. Erwähnenswert ist, daß sich dabei mehrfach starkes Wachstum und beträchtliche Neubildung von Gefäßen und damit der geschwulstartige Charakter der Erkrankung nachweisen ließ. Wohl zum erstenmal in der Geschichte des Rankenangioms wurde eine Arteriographie mit Thorodrast ausgeführt. Dieselbe ergab ein äußerst plastisches und eindruckvolles Bild der weitausgedehnten und verzweigten Gefäßgeschwulst.

In der Behandlung machte die schon weitausgedehnte Erkrankung große Schwierigkeiten. Trotzdem ließ sich durch 3 maliges energisches chirurgisches Vorgehen verbunden mit Resektion der Arteria brachialis ein befriedigendes Ergebnis erzielen.

Schrifttumsverzeichnis.

Blank: Über ein Rankenangiom des Gehirns. Münchner Med. Wochenschrift 1910.

Borchardt: Aneurysma cirsoides am linken Arm. Münchner med. Wochenschrift 1904.

Borst: Echte Geschwülste. Die Lehre von den Geschwülsten.

Clairmont: Zur Behandlung der Angioma art. rac. Arch. f. Klin. Chir. Bd. 85.

Deetz: Ang. art. rac. im Bereich der Art. corpor. callosi. Virchows Archiv. Bd. 168.

Emanuel: Ein Fall von Ang. art. racem. des Gehirns Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde Bd. 14.

Engelbrecht: Angioma art. rac. Arch. f. Klin. Chir. Bd. 55.

Froelich: Ein Fall von Rankenangiom an der unteren Extremität. Inaugural. Diss. Breslau 1902.

Fromme: Über die Beziehungen des Aneurysma art. venos. zum Ang. art. racemos Brun's Beitr. 1919. Bd. 114.

Heine: Über Angioma art. rac. Am Kopf und dessen Behandlung. Prager Vierteljahreszeitschrift Bd. 103 u. 104.

Hitschmann: Demonstration eines Patienten, bei welchen ein Aneurysma cirsoideum zu einseitiger neuritischer Sehnervenatrophie, Infrorbitalneuralgie und subjectivem Ohrgeräusch geführt hat. Wiener Klin. Wochenschrift 1898, S. 243.

Kalischer: Demonstr. des Gehirns eines Kindes mit Teleangiektasien der linkseitigen Gesichtskopfhaut und Hirnoberfläche. Berliner Klin. Wochenschrift 1897. S. 1059.

Körte: Beiträge zur Lehre vom Ang. art. rac. Deutsche Wochenschrift für Chir. Bd. 13, S. 24.

— Zur Behandlung des Angioma arteriale racemos. Deutsche med. Wochenschrift 1907. S. 1402.

Kümmel: Zur Behandlung des Angioma arteriale racemos. Arch. für Klin. Chir. Bd. 28.

Ali Krogius: Zur Behandlung des Ang. art. rac. der Schädeldecken. Zentralblatt für Chirurgie 1905. Nr. 39.

Kretschmann: Über das Angioma arteriale racemos. Inaugural Dissertation Halle 1881.

Lexer: Allgemeine Chirurgie 2. Band.

Leunenschloß: Über das Angoma arteriale rac. des Gehirns. Studien zur Pathologie der Entwicklung 1920.

Lieblein: Über einen durch Alkoholinjectionen geheilten Fall von Aneurysma art. rac. des Kopfes. Beiträge zur Klin. Chir. Bd. 20. 1898. S. 27.

Müller: Ein Fall von art. Rankenangiom des Kopfes. Beiträge zur Klin. Chir. Bd. 8. 1892. S. 79.

Perthes: Über die Bedeutung arterio-venöser Fisteln für die Entwicklung des Rankenangioms. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 200.

— Über das Rankenangiom der weichen Häute des Gehirns und Rückenmarks. Bd. 203, 204.

Schmitt: Beitrag zur Klinik und Chirurg. des Angioma art. rac. Brun's Beitrag Bd. 118.

Schück: Über Wesen und Entstehung des Ang. art. rac. Inaug. Diss. Berlin 1885.

Schwarz: Zur Klinik, patholog. Anatomie und Aetiologie des Angioma art. rac. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 164. S. 408.

Sigmund: Zur Behandlung des Ang. art. rac. besonders des Kopfes. Deutsche Zeitschrift für Chirurg. 1893. Bd. 37.

Schlangenhaufer: Ein Fall von Angioma racemos, der Arteria alveolaris inferior. Virchows Archiv für pathologische Anatomie und Phisiologie. Bd. 178.

Simmonds: Über das Angioma racemos. des Gehirns. Virchows Archiv für patholog. Anatomie und Physiologie. Bd. 180. S. 280.

Sonntag: Das Rankenangiom sowie die genuine diffuse Phlebarterieektasie und Phlebektasie. Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie. Bd. 11. 1919.

Sternberg: Demonstration eines Falles von Angioma art. racem. des Gehirns. Verhandlg. der deutschen patholog. Gesellschaft. Bd. 9. S. 308.

Sterzing: Angioma arteriale racemosum im Gehirn. Zentralblatt für Pathologie 1908.

Wagner: Über das arterielle Rankenangiom an der oberen Extremität. Brunn's Beiträge zur klinischen Chirurgie. Bd. 11. 1894.

Lebenslauf.

Als Sohn arischer Eltern, des Schlossermeister Karl Lenz und Mathilde Lenz geb. Baur, wurde ich, Adolf Lenz, geboren am 2. 1. 1908 in Landsberg a./Lech.

Im Jahre 1914 kam ich an die Volksschule in Landsberg, im Jahre 1919 an das humanistische Gymnasium in Dillingen a./Donau, wo ich im Frühjahr 1928 die Reifeprüfung ablegte.

Am 1. Mai 1928 begann ich das medizinische Studium an der Universität München, wo ich am 21. Dezember die ärztliche Prüfung bestand. Das praktische Jahr verbrachte ich am städtischen Krankenhause in Landsberg. Anschließend war ich 4 Monate in der Kuranstalt Obersendling in München. Seit 1. Juli 1935 bin ich am Bezirkskrankenhaus Starnberg als Assistenzarzt tätig.

Nicht versäumen möchte ich, Herrn Prof. v. Seemen für die Überlassung und Durchsicht der Arbeit herzlich zu danken.